

硬皮病_胸部外科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E7_A1_AC_E7_9A_AE_E7_97_85__c22_611430.htm

硬皮病是一种皮肤及内脏器官结缔组织发生局限性或弥漫性纤维化或硬化，最终导致皮肤及受累的其他器官萎缩的自身免疫性结缔组织病。该病病因不明，其发病可能与遗传、感染、血管异常、免疫紊乱、胶原代谢亢进及肥大细胞异常有关。根据皮损的范围及系统受累与否可将本病分为局限性及系统性两型。【诊断】

一、局限性硬皮病（一）病史1. 多见于儿童，成人也可发生；2. 自觉症状轻微，仅觉局部感觉迟钝或有局部轻度瘙痒和刺痛；3. 少数患者可发展成系统性硬皮病。（二）体征1. 好发于前额、颈、肩、背、上胸及四肢等处；2. 皮损形态多样，可呈点滴状、斑块状、也可呈带状；3. 早期损害为淡紫红色斑块，以后中央颜色变白，微凹，呈象牙色，周围绕以细狭的紫红晕；最后皮肤萎缩变薄，如羊皮状，并发生硬化与皮下组织粘连。（三）免疫学检查约50%的患者ana阳性。（四）组织病理早期表现为真皮内间质水肿，胶原纤维分离及真皮上层小血管周围轻度淋巴细胞浸润；继之胶原纤维肿胀、血管周围细胞浸润消退，小血管及胶原纤维周围酸性粘多糖沉积；后期胶原纤维变性、新的胶原纤维束增多，皮肤附属器受压乃至消失，血管狭窄甚至闭塞。（五）鉴别诊断需与pasini—pierini特发性斑状萎缩、硬化性萎缩性苔藓及类脂质渐进性坏死等鉴别。二、系统性硬皮病（一）病史1. 多见于中青年女性；2. 有家族发病倾向；3. 常有面部表情丧失，张口及伸舌困难及手指、肘、膝关节活动受限等。（二）体

征1.肢端硬皮病 雷诺氏现象. 腊肠样指. 假面具样面容. 口周放射状沟纹. 皮损处出汗减少或无汗、毛发脱落。2.进行性系统性硬发病 皮损泛发全身. 假面具样面容. 口周放射状沟纹. 关节屈曲挛缩、曲伸不利. 弥漫性肌萎缩. 消化道、心脏、肺及肾脏受累。3. crest综合征 钙质沉着. 雷诺氏现象. 指(趾)端硬化. 食道蠕动减弱. 毛细血管扩张。

(三)实验室检查1.血沉:活动期升高.2.抗核抗体:28%~91%阳性.3.sc1~70抗体:20%~40%阳性.4.抗着丝点抗体:50%~90%阳性。(四)组织病理皮肤损害的病理改变与局限性硬皮病基本相同(五)鉴别诊断需与raynaud病、成人硬肿症、皮肌炎及肢端骨质溶解症等鉴别。【治疗】一、治疗原则(一)促进损害消退;(二)改善局部营养,改善微循环;(三)抑制纤维化的进程。二、治疗方法(一)局部疗法 1.糖皮质激素皮损内注射:可选用确炎舒松a 10 mg或强的松龙25 mg加等体积2%利多卡因溶液皮损内注射,每2~4周1次,连用4~6次,无效者不宜久用. 2.含氟糖皮质激素软膏:外用,每日2次。(二)系统疗法 1.维生素e:每次100~200mg,每日3次.2.复方丹参片:每次3片,每日3次. 3.d-青霉胺:初始量每日0.25克,以后每2~4周日剂量增加0.125克,最大量不超过每日1克. 4.青霉素:每日400~800万单位静滴,10~15天为一疗程. 5.糖皮质激素:每日强的松30~40mg,2-4周后减量,维持量每日10~15mg. 6.秋水仙碱:每日0.5~1.5mg,2~3个月为一疗程。系统疗法第3~6条适用于系统性硬皮病。 100Test 下载频道开通,各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com